UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE PITIE-SALPETRIERE

244

Année 1975 N°

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Par Jean Claude, Adrien Robert JORON

Né le 7 novembre 1941 à FRESSENNEVILLE (80)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'ANGIOMYOLIPOME ISOLE DU REIN, DE L'ADULTE.

-:-:-:-:-:-:-

Président A. SARRAZIN Professeur

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE PITIE-SALPETRIERE

Année 1975

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Par Jean Claude, Adrien Robert JORON

Né le 7 novembre 1941 à FRESSENNEVILLE (80)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'ANGIOMYOLIPOME ISOLE DU REIN, DE L'ADULTE.

-:-:-:-:-:-:-

Président A. SARRAZIN Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon père,

A tous les miens,

A mes amis.

A Monsieur le Professeur A. SARRAZIN

qui nous fait l'honneur d'accepter la présidence

de cette thèse,

en témoignage de mon respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur O. BOUSQUET

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous

a aidé dans sa réalisation.

en signe de gratitude et d'amitié.

A Monsieur le Professeur J.DUBRISAY

qui me fait l'honneur de m'accepter comme Chef de Clinique

dans son service de l'hôpital Boucicaut.

A mes maitres d'externat.

Monsieur le Professeur L.AUQUIER

Monsieur le Professeur M.BARIETY.†

Monsieur le Professeur G.BROUET

Monsieur le Professeur M.CACHIN

Monsieur le Professeur J.GOSSET

Monsieur le Professeur P.MILLIEZ

Monsieur le Professeur S.THIEFFRY

Monsieur le Professeur J.VARANGOT

A mes maitres et assistants d'Internat.

Monsieur le Professeur R.I.ASSELAIN

Monsieur le Professeur Agrégé A. BERNADOU

Monsieur le Professeur Agrégé F.BESANCON

Monsieur le Professeur G. BILSKI-PASQUIER

Monsieur le Professeur H.BRICAIRE

Monsieur le Docteur R.CLAISSE

Monsieur le Professeur A.CORNET

Monsieur le Professeur P.CHOUBRAC

Monsieur le Professeur Agrégé J.DALAYEUN

Monsieur le Professeur Agrégé J.EMERIT

Monsieur le Professeur Agrégé JP.HARDOUIN

Monsieur le Professeur Agrégé J.LEPRAT

Monsieur le Professeur Agrégé JP.LUTON

INTRODUCTION

Ayant observé dans le service du Professeur SARRAZIN, un cas d'angiomyolipome isolé du rein chez une femme de 66 ans, nous avons essayé de trouver dans la littérature un complément d'information sur cette affection très rare. Son existence apparait dans 2 cadres différents: ou bien, comme composante viscérale d'une phacomatose, et en particulier de la sclérose tubéreuse de Bourneville, et il s'agit alors d'une localisation particulière d'une maladie plus générale, ou bien résumant toute la maladie, elle figure isolément comme une tumeur bénigne du rein. A ce titre, le nombre de cas mondiaux recensé en 1971 atteignait tout juste 201 cas. Depuis, une soixantaine de cas ont été publiés. Il nous a paru interessant de situer cette affection de façon plus précise et d'essayer de dégager sa place par rapport à 2 cadres plus vastes: les tumeurs du rein d'une part,

les phacomatoses d'autre part.

Après avoir présenté l'observation, nous étudierons à partir des données de la littérature, la symptomatologie des angiomyolipomes isolés du rein puis les particularités propres à notre malade. Enfin nous essayerons de savoir quel est le devenir et quelle en est la place nosologique, avant de conclure.

OBSERVATION

Madame RAB... Emilienne, 66 ans, est hospitalisée le 25 novembre 1974 dans le service de Médecine II de l'hôpital de la Salpêtrière pour une masse de l'hypochondre gauche.

Histoire Clinique

- Trois ans auparavant, la masse de l'hypochondre gauche a été découverte fortuitement par son médecin traitant à l'occasion d'un examen systématique. Depuis cette date deux épisodes douloureux ont eu lieu:

- En 1972 un fond douloureux permanent calmé par la position allongée amène à pratiquer des examens :

2-10-1972

uricémie	0,034	g/l
urée	0,30	g/l
cholestérol	2	g/l
glycémie	0,80	g/l
lipides totaux	6,2	g/l

examen cytobactériologique des urines normal excepté la découverte de phosphates ammoniaco-magnésiens.

Hématurie par minute 660
leucocyturie ~~++~~ 5280 pour un débit de 0,66 ml/m

4-10-1972

Hématies 4.680.000
Globules blancs 4.200

Polys. Neutro.	54%
" eosino.	3%
" Baso.	0%
Lymphocytes	42%
Monocytes	1%

Hématocrite 44%
Hémoglobine 13, 80 g pour 100 ml
Valeur globulaire 0,97

Vitesse de sédimentation 5 à la 1 ère heure
12 à la 2 ème heure

9-10-1972 Urographie intraveineuse normale

- En septembre 1974, un épisode identique se produit, calmé par la glafénine.

Enfin la malade accepte une courte hospitalisation pour explorer cette masse de l'hypochondre gauche.

Autres antécédents

3 grossesses sans problèmes = 2 filles et 1 garçon bien portants, 1 curetage. Aucune maladie familiale particulière. Un accident de la circulation en 1940, a laissé un tassement vertébral de L_5, une arthrose des poignets. Depuis 1 mois s'est installée une hypertension artérielle avec son cortège fonctionnel habituel = vertiges, céphalées, insomnies. Pollakiurie diurne et nocturne. Ces chiffres atteignent 22/15 aux deux bras et elle est mise à un traitement associant α Methyl Dopa et hydergine.

Examen clinique

L'état général est excellent chez cette femme de 66 ans discrètement obèse (elle pèse 65 kg pour 1, 60 m). L'examen abdominal perçoit dans l'hypochondre gauche une masse arrondie, de la taille d'une orange, un peu douloureuse à la palpation, non mobile à l'inspiration mal limitée en haut et ne donnant ni contact lombaire ni ballotement rénal. Il existe une douleur au point de Mallet-Guy. Le bord inférieur du foie n'est pas perçu. Il n'existe ni ascite ni circulation collatérale.
La TA est à 17/9 couchée. Les bruits du coeur assourdis, les pouls périphériques perçus L'auscultation pulmonaire est normale.

Examens biologiques 25-11-1974

-Hémogramme

Globules blancs	4.700	Polys. neutros.	63%
		" eosinos.	1 %
		" baso.	1 %
		Lymphocytes	34%
		Monocytes	1 %

Globules rouges 5.360.000
Hémoglobine 14,8 g pour 100 ml
Hématocrite 46%

VGM 86 μ^3
TGM 27,3 $\mu\gamma$
CCHM 31,4 %

Vitesse de sédimentation 2 à la 1 ère heure
7 à la 2 ème heure

-Bilan hépatique

SGPT 5 unités Frankel.Reitman
SGOT 14 -"- -"-

Thymol 5 unités Vernes

Cholesterol 2,10 g/l

Bilirubine totale 7 et 8 mg/l

Taux de Prothombine 100%

Protides totaux 76 g/l

Albumine	43 g/l	soit	56%
Globulines	α_1		4%
	α_2		8%
	β		12%
	γ		20%

- Urée sanguine 0,34 g/l
- Glycémie 0,95 g/L
- Calcémie 103 mg/l
- Ionogramme sanguin

Na 143 mEq/l
K 4,7 mEq/l
Cl 105 mEq/l
Co_3h 25 mEq/l

Examens radiologiques

L'image thoracique est normale excepté une ascension de la coupole gauche. L'abdomen sans préparation n'objective aucune masse abdominale. La ligne des psoas est respectée des deux cotés. Les viscères abdominaux paraissent en place, sauf l'estomac dont la poche à airdilatée dessine un aspect dit " en cascade".
Le transit gastro-duodénal et le lavement baryté ne montrent pas de signes indirects de compression.

L'urographie intra-veineuse dessine des cavités pyélo-calicielles normales, en place,les reins ne sont pas modifiés,les uretères sont rectilignes . La fonction rénale est normale.

Une scintigraphie rénale sera pratiquée sans qu'on puisse en tirer de conclusion quant à la nature de cette masse. De même la scintigraphie hépatique qui est normale.

En résumé, il s'agit d'une femme de 66 ans, discrètement hypertendue et obèse, ne présentant aucun stigmate personnel ni familial de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

A l'occasion de quelques douleurs peu caractéristiques, on met en évidence

chez elle une masse isolée de l'hypochondre gauche qui ne comprime pas les organes voisins et ne modifie pas l'architecture rénale à l'urographie. Nous verrons que ce caractère est tout à fait inattendu compte tenu du volume de la masse qui sera découverte.

Laparoscopie

Appareil de Drapier- Voie sous ombilicale.
Le foie apparait normal au niveau de ses 2 lobes. Le fond vésiculaire qui est bien vu est également normal. Le ligament rond est normal.
L'examen de l'hypochondre gauche permet de voir effectivement que l'épiploon qui est assez abondant recouvre une formation sous-jacente mais on ne peut pas récliner cet épiploon même en décubitus latéral droit complet.
Il semble que la consistance de ce qui est au dessous est plutot renittente, sans pouvoir l'affirmer toutefois car il est senti au travers d'un épiploon assez épais.
Il ne s'agit pas très certainement d'une grosse rate car on peut remonter haut sous la coupole diaphragmatique. On ne voit aucune anomalie à ce niveau.
Le péritoine parietal et visceral est strictement normal pour tout ce que l'on peut en voir. Il n'y a pas d'ascite . Ce que l'on peut voir des anses intestinales est également normal.

Conclusion: Formation indéterminée de la région de l'hypochondre gauche recouverte d'épiploon.

Compte rendu opératoire

Diagnostic opératoire: Tumeur rénale gauche.
Traitement : Nephrectomie gauche.

- Incision médiane sus-ombilicale dépassant un peu l'ombilic . Le foie est normal. Il n'y a pas de carcinose péritonéale. La vésicule est plate. Il n'y a pas de lésion au niveau de l'estomac, du colon et du grèle. L'exploration du pelvis est normale. Il existe une volumineuse tumeur lombaire gauche.
- Décollement du fascia de Toldt gauche.
  La tumeur mesure environ 20 cm sur 10. Elle est de couleur jaunâtre, arrondie, régulière, bien limitée par une capsule avec une partie kystique antérieure qui est ponctionnée.Elle recouvre complètement le rein qui est en place. Elle est appendue à sa face antérieure et en continuité avec le rein.
- Abord du pédicule rénal gauche. Il n'y a pas d'hypervascularisation au niveau de la loge rénale. La veine rénale est normale. Ligature de l'artère et de la veine au lin. Ligature de l'uretère au catgut. Néphrectomie gauche. Le pôle supérieur de la tumeur remonte très haut jusqu'au contact de la rate.

L'évolution post-opératoire est normale.

Compte-rendu histologique

Tumeur retro-péritonéale.

Etude macroscopique:

Masse apparemment partout encapsulée de 18 x 12 x 10 cm jaunâtre, accolée à un rein de 9 x 4 x 4 cm.

Macrophotographie.

Artériographie-Angiographie.

Etude histologique:

La tranche de section passant par le grand axe du rein et de la masse montre qu'il s'agit en fait d'une tumeur essentiellement développée en regard du hile rénal et adhérant à une des faces sans pénétrer de façon évidente dans le parenchyme . La tranche de section a un aspect essentiellement lipomateux avec des zones un tout petit peu plus grises et fermes. Vascularisation très grêle. L'angiographie confirme les relations de l'artère rénale avec cette masse qui est très peu vascularisée.

Sur les nombreux prélèvements effectués on trouve un tissu essentiellement lipomateux bien differencié, dépourvu d'anarchie cytologique, parcouru par un reseau d'artérioles spiralées à paroi épaisse et hyaline et à lumière assez étroite. Ces vaisseaux sont souvent entourés par des manchons leiomyomateux peu abondants. Il n'existe pas de phénomène de nécrobiose ou de lésion inflammatoire.

L'angiographie a injecté l'ensemble des vaisseaux mais sans diffusion capillaire importante. Les prélèvements du rein effectués à proximité de la masse montrent qu'il existe une connexion du tissu adipeux et fibreux avec la capsule mais sans pénétration dans le parenchyme sous-jacent. Ce parenchyme conserve une morphologie strictement normale mais aucune lésion interstitielle.

Conclusion:

Il s'agit donc d'un volumineux angiomyolipome à composante lipomateuse prédominante, sans caractère de malignité et implanté au niveau de la zone hilaire du rein.

BREF HISTORIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES RENAUX

C'est peut-être BARTSCH (8) qui en 1900 isola pour la première fois une forme de lipome rénal pouvant correspondre à un angiomyolipome (AML). Des aspects analogues associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) avaient déjà été signalés, d'abord par Bourneville (17) lui-même en 1880 puis par KIRPICZNICK (72) en 1910 et surtout FISHER (16) en 1911 qui étudiait les tumeurs rénales de la STB.

Entre temps, ALBRECHT (3) définit l'hamartome en 1904, terme qui fera fortune pendant 50 ans, jusqu'à ce que MORGAN (97) en 1951, commence à utiliser le terme préféré d'angiomyolipome pour désigner l'hamartome rénal.

A cette époque déjà, sous une dénomination variable, quelques cas d'AML isolés du rein, en dehors de la sclérose tubéreuse ont été décrits: une quinzaine environ. En 1958, KLAPPROTH (75) clarifie nettement le problème en distinguant 2 variétés d'hamartome rénal: le fibrome médullaire et l'angiomyolipome. Tout en signifiant bien que ce dernier est lié à la STB dans 40 à 80 % des cas, il réunit les 15 observations d'AML isolé et en ajoute 4 personnelles, commençant par là même, à dégager les signes cliniques et épidémiologiques de l'affection: prédominance adulte et féminine, fréquence des douleurs révélatrices, caractère hémorragique.

En 1965, c'est PRICE et MOSTOFI (108) qui réunissent la série la plus importante et la plus homogène d'AML rénaux isolés, soit 30 cas (dont 1 précédemment décrit par BULKLEY 21). Ils rangent les circonstances de découverte en 3 groupes symptomatiques: symptomes urgents, non urgents, et symptomes divers. Ils font une rapide comparaison à quelques cas d'AML liés à la STB tout en signifiant bien dans l'étude histologique qu'il n'y a pas de différence. Ils envisagent un concept très large de l'angiomyolipome qui engloberait toutes les tumeurs mésenchymateuses bénignes du rein. En effet, pour eux, le problème de la malignité de l'affection, déjà soulevé par quelques auteurs, ne se poserait guère.

Enfin en 1971, LUBRANO (84), réunit dans sa thèse les 201 cas de la littérature mondiale. Son étude remarquable porte essentiellement sur les problèmes radiologiques à propos de 10 observations françaises ayant justifié une artériographie rénale pour 9 d'entre elles. Depuis, les observations se multiplient soit isolément soit groupées comme dans une étude récente de SASAKI (120), qui revoit la littérature japonaise. Des aspects nouveaux apparaissent mais d'une manière générale le profil histo-clinique de l'affection demeure bien établi.

DEFINITION- HISTOLOGIE

L'AML est comme son nom l'indique une formation tumorale ou pseudo-tumorale, faite de l'association de vaisseaux, de fibres musculaires lisses et de tissu adipeux, élément habituellement prédominant.

1 - L'élément vasculaire montre de grandes variations de type, de taille, d'organisation et de structure.
Capillaires et sinusoïdes sont normaux.
Les artérioles ont une lumière centrale et un endothélium. Leurs parois n'ont pas de tissu élastique mais comportent des cellules musculaires lisses immatures arrangées de façon circonférencielle.
L'élément vasculaire majeur de ces tumeurs consiste en gros vaisseaux de type artériel d'une structure inhabituelle. Ces vaisseaux sont très tortueux rappelant souvent ceux rencontrés dans les anévrysmes cirsoïdes. La lumière est de taille variable et souvent excentrée. L'endothélium est normal mais le tissu sous-intimal varie en épaisseur.
La média aussi varie d'épaisseur et de structure de vaisseau à vaisseau et même par endroits dans un même vaisseau.
Elle contient soit du muscle lisse, soit muscle lisse et tissu collagène, soit du collagène seul souvent hyalinisé.
La majorité de ces vaisseaux sont dépourvus de tissu élastique. Cependant, des fibres élastiques peuvent être trouvées souvent dans les plus gros vaisseaux de la périphérie. C'est là aussi qu'on trouve des vaisseaux ayant une membrane élastique normale.

2 - De même les variations de taille et de forme des cellules musculaires sont fréquentes, allant de grosses cellules ovoïdes à des cellules allongées à noyau en forme de cigare et cytoplasme contenant des myofibrilles longitudinales. Les noyaux sont souvent hyperchromatiques mais il y a peu de figures mitotiques. Les mitoses sont normales. Des cellules géantes mononucléées sont fréquentes et des cellules géantes plurinucléées ne sont pas rares. En dépit de ces variations les noyaux apparaissent bénins. L'organisation varie depuis la présence de ces cellules entre les cellules adipeuses jusqu'aux manchons vasculaires et aux larges travées ressemblant au léiomyome.

3 - En contraste, le tissu adipeux consiste en cellules graisseuses uniformément matures ayant une grande lacune centrale et un petit noyau périphérique.
Les interstices contiennent un fin réseau fibrillaire et parfois quelques cellules musculaires lisses apparaissent seules ou en groupes.

4 - Le stroma conjonctif contient en proportions variables du tissu collagène, des fibres nerveuses et parfois des éléments épithéliaux consistant soit en tubes épithéliaux de structure normale, soit en vestiges tubulaires. Qu'il s'agisse de tubes rénaux préexistants englobés par la tumeur ou qu'ils soient néoformés, cette découverte a servi de base au classement des AML dans les hamartomes et a été particulièrement étudiée par Riopelle.

Quoiqu'il en soit, l'organisation de ces composants varie considérablement d'un cas sur l'autre.

Quelques tumeurs sont à prédominance graisseuse, tandis que d'autres prédominent en muscle lisse. Cependant tous les degrés sont possibles entre ces deux extrêmes et même si un élément prédomine, si l'on examine suffisamment de coupes, on peut trouver de petits foyers contenant les autres.

5 - A défaut de capsule individualisée, il existe une limite nette entre la tumeur et le parenchyme rénal adjacent (en hématoxyline-eosine). Par contre, en réticuline les stromas se mélangent. Mais il n'y a jamais d'invasion parenchymateuse, vasculaire ou périrénale. Quelques cas présentent une atrophie de compression souvent infiltrée de cellules inflammatoires. Parfois on trouve en périphérie de la tumeur des tubules rénaux persistants, rarement des glomérules atrophiques. Quelques uns ont formé de petits microkystes mais jamais de gros.

Macroscopiquement

1 - La couleur et la consistance varient selon la prédominance de l'un ou l'autre tissu: jaunâtres et plutot molles lorsque prédomine la graisse. Grisâtres et plus fermes lorsque prédomine le muscle. La forme est ronde ou ovale, bien individualisée. Surtout il faut insister sur la fréquence des hémorragies qu'il s'agisse d'hématomes intra ou peri-tumoraux, péri-rénaux, retropéritonéaux voire même péritonéaux. Il existe aussi fréquemment des foyers de nécrose et plus rarement des plages de dégénérescence pseudo-kystique.

2 - La taille varie considérablement : 3 à 20 cm pour les cas de Price (108) ayant tous donné lieu à des signes cliniques. Moins de 3 cm pour les cas de Hadju (55) qui ont tous été des découvertes d'autopsie. De même pour les "capsulomes" de Colvin (30) qui ne sont probablement pas des AML car on n'y trouve qu'exceptionnellement la composante vasculaire ou graisseuse. Dans quelques cas (moins de 20 %) il existe une masse principale (7 à 15 cm) entourée de plus petites, de taille inférieure à 2 cm.

3 - Le siège

a) dans la latéralité, ne semble pas avoir d'incidence particulière : sur 130 cas, on trouve 41 à droite, 51 à gauche, 28 sans précision, par contre il est

interessant de noter que 10 cas sont bilatéraux (soit 7 à 8 %).

b) dans le parenchyme: la très grande majorité de ces tumeurs sont parenchymateuses, situées dans la corticale du rein, soit au niveau d'un pôle (supérieur 7 cas, inférieur 10 cas, chez Price) soit au niveau du hile (5cas) Un petit nombre est extra-rénale (2 à 3 %).

4 - Le développement de la tumeur est une expansion, non une invasion. La capsule rénale est soulevée sans être envahie; chez Price, la tumeur atteignait 7 fois la graisse péri-rénale et comprimait 11 fois les voies excrétices sans jamais envahir la muqueuse. Cette expansion est lente, expliquant la chronocité des symptomes chez certains malades (18 ans dans un cas de Farrow 43). Toutefois, et c'est une des caractéristiques fondamentales de cette tumeur, un saignement brutal peut toujours survenir, dont le devenir est fonction de la topographie du vaisseau responsable : intratumorale ou périrénale entrainant des douleurs, rétropéritonéale voire péritonéale et des signes de choc hémorragique vont apparaitre . Nous reverrons ces problèmes.

5 - Les métastases n'existent pas. Nous y reviendrons.

6 - Les associations par contre sont interessantes :

- En dehors de l'association à d'autres formations du même type qui range immédiatement l'affection dans le cadre de la STB, on a signalé des associations très curieuses: hamartomes ou lymphangiomes pulmonaires (37-78-93)
  Adénome parathyroïdien non sécrétant (Hadju 55).

- Par contre l'association à la polykystose rénale (signalée dans l'observation princeps de Bourneville 17) est plus fréquente et mérite d'être signalée, ne serait-ce qu'à cause des problèmes diagnostiques qu'elle pose.(86).

- Enfin l'association à d'autres cancers que rénaux et sans aucune relation mais manifestés par des signes cliniques est à la base de l'article de Hadju(55) qui découvre 27 cas totalement latents à l'autopsie de sujets décédés d'un cancer du poumon ou du sein ou de bien d'autres organes.

ETUDE CLINIQUE

1 - La fréquence est difficile à évaluer pour au moins 3 raisons :

1°) la dénomination exacte a varié mais cela porte sur un petit nombre de cas.

2°) Beaucoup de ces tumeurs sont latentes (85 % pour Critchley 31, Vasko 136, Perou 105) et ne seront découvertes qu'à l'autopsie.

3°) Beaucoup de publications font état de cas cliniques sans faire la distinction avec la STB. Pour beaucoup la fréquence des AML isolés serait à peu près identique à celle des AML liés à la STB (Farrow 43). Pour Schmitt (124), la fréquence des formes rénales de la STB (et ce ne sont pas toutes des AML) est de 42%, un peu plus élevée pour d'autres auteurs (75) 40 à 80 %. Si l'on admet pour la STB une fréquence de 1 pour 100 à 150.000 naissances (27-74), on peut admettre pour l'AML isolé une fréquence environ 2 fois moindre soit 1 pour 2 à 300.000.

Vis à vis des tumeurs rénales qui représentent seulement 2% des tumeurs de l'adulte : seulement 5 à 10% sont bénignes et parmi celles-ci 2 à 8% sont des AML..Il faut donc compter environ 1000 tumeurs rénales pour 1 AML. Il s'agit donc d'une affection exceptionnelle.

Lubrano dans sa thèse en réunit 201 cas en 1971. Depuis une soixantaine ont été publiés. On peut y ajouter les 28 cas japonais de Sasaki (120) et quelques cas de publications inaccessibles à Paris, soit un total avoisinant 300.

2 - Age et sexe.(Tableau 2)

Sur 160 cas revus, il y a 23 hommes et 137 femmes soit une proportion de 1 à 6. La moyenne pour l'ensemble est de 45,5 : 46 pour les hommes, 45,4 pour les femmes. On ne trouve pratiquement aucun cas avant 10 ans ni après 80. La tranche d'âge la plus fournie est celle qui va de 50 à 60 ans mais entre 30 et 60 on dénombre 108 cas soit 67,5%.

A titre comparatif, nous présentons un tableau,(tableau 1) tiré de Hadju (55) faisant apparaitre que lorsque l'on fait intervenir la liaison à la STB, la moyenne d'âge tombe de façon significative et la prédominance féminine disparait. En effet la STB survient plus jeune et touche à peu près également les 2 sexes.

Tableau 1

	Nombre	H	F	sexe non précisé	Moyenne d'âge H	F
Série présente	27	2	25	0	67	55
AML isolé	77	12	62	3	40	44
AML + STB	53	17	24	12	14	19

La race n'est que rarement indiquée.

L'origine géographique, (tableau 3), peut être établie, dans une certaine mesure à partir des publications, sans en tirer de conclusion car il peut s'agir simplement d'un reflet de la médicalisation : Sur 287 cas identifiables, 161 viennent des U.S.A soit plus de la moitié, 78 d'Europe, 42 d'Extrême-Orient et Australie, 4 d'Amérique du Sud et 1 d'Afrique du Sud.

3 - Circonstances de découverte

Avec Price et Mostofi (108), il semble logique de distinguer 3 groupes de patients d'un nombre à peu près égal et qui représentent 3 circonstances de découverte de l'affection:

a) Dans un premier groupe, les patients souffrants de la survenue soudaine de symptomes d'urgence isolés ou associés
   - Douleurs abdominales ou lombaires à irradiations variables souvent descendantes et parfois liées à un trauma minime.
   - Symptomes de Choc hémorragique, consécutif à la douleur, évoquant l'hémorragie interne et conduisant habituellement à une laparotomie en urgence.
   - Masse lombaire palpable dans un cas sur 2, associé ou non à une défense ou de la fièvre.

b) Dans un deuxième groupe, les patients souffrant de symptomes moins aigus, parfois même très anciens :
   - Les douleurs y occupent toujours une place prépondérante sous la forme de coliques néphrétiques ou de douleurs abdominales ou lombaires d'intensité variable, et à irradiations parfois descendantes.
   - L'hématurie macroscopique s'y associe une fois sur 2.
   - Une défense lombaire est également perçue une fois sur 2. La masse rénale est moins souvent palpée. Parfois l'examen est tout à fait normal.

c) Le 3 ème groupe réunit les patients souffrant de symptomes divers
   - Les douleurs sont encore au premier plan.

- La fièvre, l'amaigrissement sont fréquents.
- Les signes urinaires (infectieux ou mictionnels) sont plus rares mais attirent l'attention sur l'appareil rénal.
- Les signes digestifs (douleurs épigastriques surtout) sont possibles et peuvent, eux, retarder le diagnostic.
- La masse rénale est plus rare dans ce groupe mais elle peut figurer comme seul symptome. Cependant, à l'examen on la retrouve 7 fois sur 12 dont une fois avec défense.
- Enfin l'hypertension artérielle (HTA) est un signe dont la fréquence semble plus souvent signalée dans les publications actuelles.

Au total, d'après Lubrano (84), sur 122 cas documentés, on peut inscrire en pourcentage et par ordre de fréquence décroissante :

- Les douleurs dans 85% des cas
- Le gros rein dans 47% des cas
- L'Hématurie dans 35% des cas
- Les signes de Choc 33% des cas
- La fièvre dans 19% des cas
- L'HTA dans 6% des cas

Le tableau suivant,(tableau 4),tiré de Price, fait encore mieux apparaitre la prépondérance des douleurs comme symptome d'appel et la fréquence du gros rein comme signe d'appui. En comparaison nous voyons que les examens de laboratoire sont contingents et fournissent peu de données en diagnostic.

Tableau 2

Age et sexe : Répartition par tranches d'âge sur 160 cas d'AML isolés: Moyenne 45,5

Hommes 23 Moyenne 46 ans

Femmes 137 Moyenne 45,4

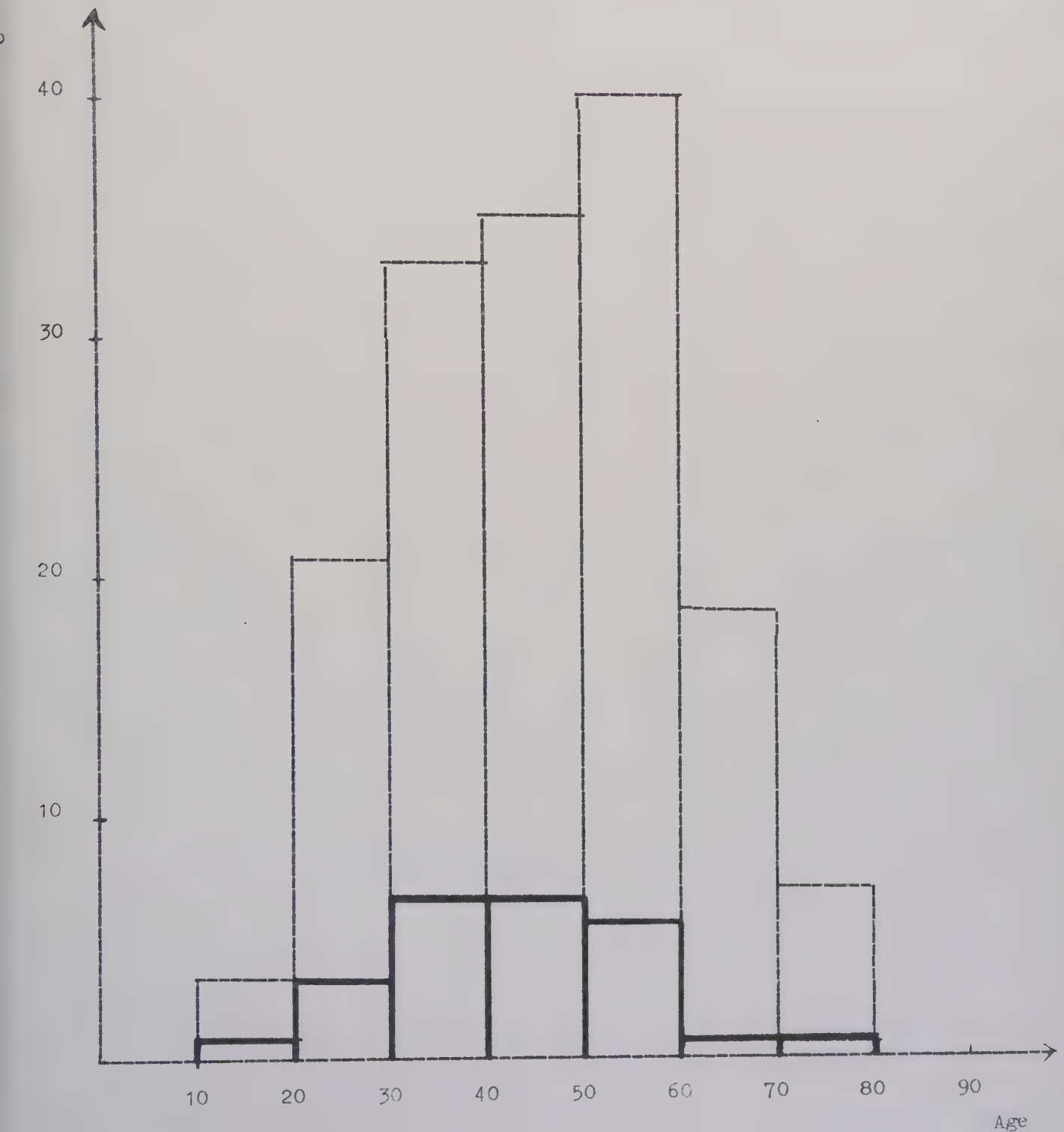

Tableau 3

Répartition géographique (à partir des publications)

U.S.A	161	+7 ?
Canada	1	+1 ?
France	17	
Belgique	1	
Espagne	16	
Portugal	1	
Allemagne	9	
Suisse	5	
Scandinavie	12	
Grande-Bretagne	12	
Italie	1	+2 ?
Pologne	2	
Turquie	2	
Chine	5	
Corée	1	
Inde		2 ?
Thaïlande		2 ?
Japon	29	+2 ?
Australie	7	+1 ?
Argentine	2	
Brésil	2	
Afrique du Sud	1	
TOTAL	287	304 ?

Tableau 4

Sur 30 cas

Symptomes	d'appel.	Associés	Total
Douleurs	24	4	28
Hématurie	3	6	9
S.Digestifs	0	5	5
S.urinaires	0	3	3
Amaigrissement	0	5	5
Fatigue	0	1	1

Signes	d'appel.	d'examen	Total
Masse palpable	2	12	14
Défense	0	5	5
Fièvre	1	6	7
Choc	0	2	2
Examen normal			5

Signes biologiques		
	Anémie	2
	Hématurie micro.	3
	Absence d'hématurie	3
	Leucocyturie	5
	Leucocyturie minute	
	élevée	7
	normale	3
	Urines normales	4
	Sans information	9

SIGNES RADIOLOGIQUES

1 - L'abdomen sans préparation

Son mérite est de mettre en évidence dans les meilleurs cas, l'image d'un gros rein. Quelques signes particuliers ont été remarqués mais aucun n'a de valeur diagnostique formelle:

- La présence de plages transparentes au sein de l'opacité est le plus important car il peut faire penser au lipome (147-126). On a évoqué aussi la faible densité malgré le volume de la masse (15). L'estompage des contours du rein, la disparition du bord externe du psoas sont déjà des signes plus discrets ou rencontrés en cas d'hémorragie.
- En cas de grosse tumeur, il peut exister des signes indirects tels que la surélévation de la coupole diaphragmatique ou le déplacement gastrique refoulé en avant par la masse.

Certes, une meilleure précision pourrait être obtenue par la pratique de tomographies mais en dernière analyse ces signes sont ou trop discrets ou trop caduques: en effet

1°) ils ne permettent pas de distinguer la masse rénale d'une masse rétropéritonéale telle un liposarcome.
2°) la richesse de l'AML en graisse est variable.
3°) Les hémorragies intratumorales qui sont fréquentes font disparaitre les plages transparentes et font ainsi perdre de la valeur au meilleur de ces signes qui de plus est très inconstamment retrouvé.(Khilnani 70).

2 - L'Urographie intraveineuse

Elle est positive dans 60 à 70% des cas, mettant en évidence un syndrome tumoral dont l'ampleur est variable allant du simple étirement caliciel dans les cas les plus délicats jusqu'aux modifications très importantes pouvant simuler la polykystose rénale.

Dans 5% des cas, il existe une déformation d'un pole sans modification calicielle (15). Dans quelques cas le rein est simplement déplacé. A signaler enfin, que quelquefois on découvre un rein muet et qu'en cas d'hémorragie l'uretère lombaire peut être étroit, rectiligne, et étiré.

Dans aucun des cas l'UIV ne permet d'obtenir une indication sur la nature exacte de la tumeur. Enfin dans 5% des cas elle est tout à fait normale (Bigot 15) Une meilleure analyse des signes radiologiques peut être fournie par le tableau suivant (tableau 5) tiré de Price (sur 30 cas)(108).

Signes radiologiques	UIV	UPR	Sans précision	Total
calices déformés ou déplacés	3	4	-	7
Idem + masse	4	1	1	6
Idem + gros rein	-	1	-	1
Masse	1	1	-	2
Suspicion de tumeur	1	1	2	4
Gros rein	1	-	-	1
Rein déplacé	1	-	-	1
Rein muet	2	-	-	2

Au total, les signes radiologiques sont présents
chez 5 malades sur 10 dans le groupe I
chez 8 malades sur 8 dans le groupe II
chez 8 malades sur 12 dans le groupe III

3 - L'Angiographie

Le nombre d'angiomyolipomes rénaux isolés étudiés par cette technique dépasse de peu la soixantaine soit environ 1 sur 5. Les critères radiologiques permettant un diagnostic préopératoire sont très restreints et discutables, ce qui a fait dire à la majorité des auteurs que cette technique présentait peu d'intérêt pour le diagnostic. C'est du moins l'impression qui se dégage d'une récente étude très détaillée de Owman (101): à partir d'une revue de 51 artériographies d'AML, l'auteur dégage les principaux critères pouvant être retenus pour le diagnostic. Il les compare à 30 cas de tumeurs malignes et à 5 cas personnels d'angiomyolipomes isolés. La conclusion est que l'angiographie est impuissante à faire la distinction entre AML et cancer, sauf en ce qui concerne 2 signes déjà énoncés par Clark et Palubinskas (28) à savoir 1°) un aspect " en volute" à la phase veineuse qui suggère une tumeur riche en tissu musculaire. 2°) l'alimentation par des artères interlobaires normales de zones de néovascularisation. Tous les autres critères, de même que la découverte de plages transparentes, pensent s'observer dans les tumeurs malignes et ne permettent donc pas un diagnostic préopératoire.

4 - Améliorations techniques apportées à l'angiographie

1°) L'étude de la vasoconstriction tumorale sous angiotensine a été pratiquée dans quelques cas depuis qu'Abrams (1) en 1964 en a démontré l'intérêt dans le diagnostic des hypernéphromes. Malheureusement, dans le petit nombre de cas rapportés (15-18-100-102-121-127) la réponse semble avoir été plutôt du

type malin (c'est à dire n'entrainant pas de vasoconstriction) on ne peut donc en attendre de possibilité discriminative par rapport au cancer.

2°) La nécessité de pratiquer une artériographie sélective rénale pour obtenir une meilleure appréciation de la vascularisation tumorale, a été bien mise en évidence par Bigot (15) en 1971 et reprise par d'autres depuis (40-85-101-120). Par contre nous n'avons pas encore observé de publications concernant des essais d'artériographie hypersélective. Cela est compréhensible étant donné qu'il s'agit d'une technique toute nouvelle. Son intérêt serait double : d'abord, fournir des images encore meilleures et permettre ainsi une analyse plus précise des critères d'Owman. De plus, elle pourrait peut-être fournir un abord thérapeutique du problème grace à l'embolisation.

5 - Autres techniques radiologiques

1°) Bien que l'examen ait été pratiqué dans un tout petit nombre de cas, nous n'avons pas trouvé dans la littérature de données concernant l'étude de l'AML rénal par les isotopes radioactifs, encore moins de données concernant un éventuel isotope spécifique de ce type de tumeurs.

2°) En revanche, depuis la mise au point aux USA d'une technique de tomographies calculées permise par l'appareil EMI-Scanner (juin 1973) (87), certaines applications ont pu être tentées au niveau du rein. Il s'agit encore de travaux expérimentaux sur le rein isolé in vitro (106), mais dès à présent, il est permis de fonder de grands espoirs sur cette technique. En effet, l'AML par sa composante graisseuse est un milieu qui absorbe moins que les autres les rayons X. En cela il se différencie nettement et du rein normal et des kystes et cancers qui sont les principales affections pouvant simuler un AML. Certes il s'agit là d'une technique encore naissante, mais nous voudrions clore ce chapitre de radiologie sur l'intérêt qu'elle représente dans l'avenir pour le diagnostic de l'AML rénal.

TABLEAU 6 (d'après Owman)

Critères angiographiques de l'angiomyolipome suggérés dans les précédentes publications (colonne A: total 51 cas) et appliqués à 30 tumeurs malignes (MT) et 5 angiomyolipomes (AML).

	Nombre de cas		
	A	MT	AML
(1) Distribution superficielle de vaisseaux en grande partie larges et tortueux (18-57-100)	7	7	3
(2) Hypervascularisation périphérique (57- 100- 102)	9	6	1
(3) Malformations anévrysmales ou pseudo-anévrysmales (15-18-28-33-65-67-71-79-83-86-125-127-138)	29	7	3
(4) Artères interlobaires normales vascularisant des zones de néovascularisation (28)	3	0	0
(5) Aspect de "pelure d'oignon" ou de "spirale" dans la phase veineuse (18-28-33-71-83-86-125-127)	9	0	0
(6) Grandes zones avasculaires (15-57-100-102-125-138)	22	9	3
(7) Circulation lente à travers la tumeur (57-67-100)	0	15	3
(8) Absence de vascularisation pathologique ou de vaisseaux tumoraux	43	29	5
(9) Absence de shunts artérioveineux (15-67-68-100-138)	0	17	5

EVOLUTION

1 - Le potentiel évolutif de la tumeur est faible et son accroissement en volume se fait lentement. En dehors des cas d'urgence, la symptomatologie évolue depuis un temps très variable avant le diagnostic : quelques semaines à plusieurs années. Farrow signale un cas où les douleurs existaient depuis 18 ans. Klapproth (75) rapporte une observation d'hématurie intermittente depuis 17 ans. En règle générale, les symptomes apparaissent lorsque la tumeur atteint un certain volume mais cela dépend aussi de sa localisation. Dans le cas de Klappreth, la tumeur jouxtait les voies urinaires mais elle était restée d'un faible volume.

Ainsi, il faut revenir sur l'affirmation habituelle qui oppose les AML isolés, uniques, unilatéraux, volumineux et générateurs de signes cliniques, aux AML de la STB qui seraient plus volontiers multiples, bilatéraux, petits et asymptomatiques. Golji (53) a très bien démontré que la STB, dans ses localisations rénales, demeure asymptomatique dans 89% des cas et qu'un examen urologique soigneux reste négatif dans 75% des cas de formes rénales. Mais de la même façon, on trouve chez Gritchley (31), Perou (105), Vasko (136), Mac Queeney (90), l'affirmation que seulement 15% des AML isolés donnent lieu à des signes cliniques.

2 - La tendance hémorragique est une des caractéristiques essentielles de la tumeur. Elle est retrouvée dans 43% des cas de Lubrano (84). Chez Price (108), elle atteint 83% en comptant tous les cas et même 90% pour les seuls cas du groupe I.

Cette tendance hémorragique n'est pas surprenante car ce sont des tumeurs très vascularisées et contenant des vaisseaux anormaux, rigides, tortueux, anévrysmaux et pour la plupart sans membrane élastique. Le role du traumatisme minime a été évoqué sans pouvoir être bien évalué.

La plupart réalisent des hémorragies intra-tumorales, péritumorales ou péri-rénales de faible abondance dont la constatation est opératoire ou histologique. Mais leur mérite essentiel est d'entrainer des douleurs et donc de mettre sur la voie du diagnostic. Cependant, ces hémorragies sont susceptibles de s'étendre (selon la topographie et la taille du vaisseau) et d'occasionner des saignements péri-rénaux, retropéritonéaux, voire même péritonéaux, extensifs, qui vont entrainer des signes d'hémorragie interne grave.

Nous avons relevé dans la série présente, 23 cas de ce type : 12 sont des hématomes péri-rénaux, 4 des hématomes rétro-péritonéaux et 2 saignements péritonéaux Il y a une hémorragie péri-tumorale et un choc hémorragique sans précision de la cause. Enfin 3 ruptures spontanées du rein dont 2 pendant la grossesse.

(A signaler par ailleurs 2 cas d'AML découverts dans le post-partum 42-118) 24-29-69-73-77-89-97-107-108-126-132-136-137.

3 - Evolution post-opératoire et lointaine

Les suites immédiates de l'opération sont habituellement très bonnes. A plus long terme, cette impression demeure également. En tous cas, l'évolution n'est absolument pas celle du cancer; on n'observe ni récidive, ni métastases, ni évolution de type cachexie, alors même qu'aucun traitement complémentaire n'a été entrepris. Chez les rares malades décédés (d'infarctus du myocarde le plus souvent et qui ont pu être autopsiés, l'examen anatomique ne signale ni récidives, ni envahissement, ni métastases.

Chez Price, (108), sur 24 malades suivis en postopératoire, 19 sont très bien portants entre 9 mois et 11 ans après la néphrectomie avec une moyenne d'observation de 6 à 7 ans, 2 sont morts d'infarctus sans manifester de signes de récidive mais il n'y a pas eu d'autopsie. 2 sont bien portants après 7 ans, l'un ayant un rein précédemment détruit n'a eu qu'une biopsie, l'autre a été entre temps réopéré pour un léiomyome gastrique. Un seul cas litigieux concerne un patient néphrectomisé à gauche pour AML et chez lequel on perçoit un ou 2 ans plus tard une masse à droite. Ce patient décède en insuffisance cardiaque. Il n'y a pas eu d'autopsie.

Remarquons enfin, pour clore ce chapitre d'évolution, qu'on ne signale pas d'évolution vers l'insuffisance rénale comme cela est parfois observé dans la STB et en particulier dans les formes rénales de celle-ci (27), sauf dans 1'cas de Farrow (43).

DIAGNOSTIC

Selon les circonstances de découverte, les problèmes se posent un peu différemment

1°) En urgence, et en particulier devant un syndrome d'hémorragie interne, l'intervention chirurgicale s'impose et c'est l'examen histologique qui va fournir le diagnostic.

2°) Devant un syndrome de masse rénale, la plupart des diagnostics de la pathologie rénale tumorale peuvent être discutés. On connait la classique opposition entre kyste et cancer dont la distinction est faite grace à l'artériographie. En fait, l'angiomyolipome figure d'une part parmi les exceptions à cette règle puisque c'est une tumeur vascularisée mais bénigne (19) et d'autre part, nous avons vu avec Owman (101) comme il est difficile de la distinguer d'un cancer sur des critères radiologiques.

3°) Opératoirement, à de rares exceptions près, le diagnostic se heurte aux mêmes écueils (15) et c'est habituellement parcequ'on pense à un cancer qu'est réalisée une néphrectomie.

4°) Enfin histologiquement, c'est encore le cancer qui pose un problème, certaines pièces étant étiquetées liposarcomes. Nous verrons ce qu'il faut en penser dans le chapitre de discussion.

Dans tous les cas il faut s'assurer

1°) Qu'il n'existe aucun signe pouvant faire suspecter. l'existence d'une sclérose tubéreuse de Bourneville aussi bien chez le patient que dans sa famille

2°) Que le rein controlatéral est fonctionnel avant d'envisager le traitement.

TRAITEMENT

En effet, le traitement consiste habituellement en une néphrectomie totale unilatérale. Celle-ci est imposée

- soit par les nécessités de l'urgence hémorragique.
- soit par la crainte de laisser évoluer un cancer.

C'est en tous cas, l'attitude recommandée par Mac Cullough (86) lorsque la tumeur est unilatérale et sans stigmate de la STB.

Dans quelques cas cependant, il a été possible de procéder autrement et en particulier lorsque le diagnostic est affirmé ou soupçonné en préopératoire et lorsque la néphrectomie est impossible : une néphrectomie partielle voire même une simple abstention (après biopsie) sont alors possibles.

Ainsi, chez Klapproth (75), sur 13 malades traités 11 ont eu une néphrectomie

totale, 2 ont eu une néphrectomie partielle polaire inférieure pour l'un, bilatérale complexe pour l'autre.

Chez Price, (108), sur 30 malades 29 ont eu une néphrectomie totale unilatérale Un malade ayant un rein controlatéral précédemment détruit a eu seulement une biopsie: le recul d'évolution est de 7 ans.

Mac Queeney (90) défend donc une attitude conservatrice si le diagnostic a pu être établi en préopératoire et si aucune hémorragie ne vient forcer la main (Hamburger 56). Cette attitude parait confirmée par Hendricks (61) avec un recul de 14 ans. Une des rares indications à la néphrectomie serait alors les exceptionnelles hypertensions artérielles liées à l'angiomyolipome et guéries par son ablation.(25-51-82-129).

Après avoir présenté à partir des données de la littérature cette étude des angiomyolipomes isolés et avant d'engager la discussion du devenir et de la nosologie de l'affection, nous résumerons sous forme d'un tableau, (tableau 7), les caractères habituels et inhabituels de notre observation par rapport à l'ensemble des cas rapportés qui seront réunis dans le tableau suivant (tableau 8). En préalable nécessaire figure bien entendu son caractère isolé de toute sclérose tubéreuse aussi bien chez la malade que dans sa famille.

Tableau 7

Caractères	Habituels	Inhabituels ou très inhabituels(+)
Cliniques	Sexe Douleurs depuis 3 ans Masse rénale gauche	Hypertension artérielle +
Radiologiques		UIV Normale +
Histologiques	3 composants dont la prédominance de graisse Siège cortical Absence d'atypies cellulaires	Taille Siège hilaire Partie kystique + Présence de capsule Vaisseaux grèles Caractère non hémarragique +

Tableau 8 - Observations d'AML isolés

Auteurs	Année	Nombre	Nation	Particularités
Adelman	65	1	US	-
Allen	65	5	US	1 cas bilatéral 1 cas HTA non guérie 1 cas liposarcome?
Anisimowicz	74	1	Pologne	-
Apitz	43	3	D.	Nécropsie
Apitzsch	74	1	D.	Bilatéral
Baert	70	1	Belge	-
Becker	67	1	US	Artériographie
Berg	55	1	US	Nécropsie-AML Sarcome Méta K poumon →décès
Bernie	73	1	US	-
Bigot	71	8	F.	Artériographies + Epinéphrine 1cas HTA 1 cas liposarcome ?
Brendler	71	3	GB.	Artériographies +Epinéphrine(1)
Brody	55	1	US	Intra et para-rénal
Bruno	63	1	US	-
Bulkley	57	1	US	Lipoleiomyosarcome
Campbell	74	1	US	Fièvre guérie par néphrectomie
Cano Ruiz	73	1	Espagne	Hémorragie péri-rénale STB?
Chindavijak	69	1	US	HTA guérie par néphrectomie
Choi	67	1	Corée	-
Clark	72	3	US	Artériographie
Cohen	68	1	US	Rupture sp. du rein pendant grossesse
D'Amico	68	1	Italie	-
De la Peña	58	1	Espagne	-
Dos Santos	42	1	Portugal	Bilatéral-Liposarcome? mais survie.Artériographie. Association au poumon→STB?
Edelman	51	2	US	Liposarcomes? mais survie
Eikner	57	1	US	Dégénérescence ?
Erdmann	67	1	D.	-
Escudero Barilero	74	10	Espagne	Artériographies
Essex	66	2	US	-
Falkmer	68	1	Suède	Post-partum
Farrow	68	20	US	Sans distinction de la STB
Frumkin	53	1	US	Rupture spontanée du rein
Fryjordet	69	1	Norvège	-

jita	74	1	Japon	Bassinet
schman	48	3	US	-
tter	74	1	Canada	HTA guérie par néphrectomie
rcia	69	2	Argentine	-
ove	62	1	Af. du Sud	HTA
dju	69	27	US	Nécropies pour autre cancer pas de détail des cas.
mburger	67	1	US	Bilatéral-Double néphrectomie
irtel	73	4	Suisse	Artériographies
irtel-Ulkowska	73	1	Pologne	-
rtveit	60	4	Norvège	1 autopsie 1 dégénérescence ? 1 association sarcome controlatéral
ckel	48	1	US	-
ndricks	73	1	US	néphrectomie partielle
lse	51	1	US	-
glis	60	7	Australie	-
fort	70	1	D.	Artériographie
nsen	60	1	Scandinavie	-
shin	65	3	US	2 hématomes péri-rénaux 3 diagnostics de sarcome mais survie
hilnani	61	6	US	Artériographies 2 sarcomes? mais survie 1 Myolipome bilatéral
hilnani	68	1	US	-
iser	64	1	US	Hém. par rupture SP. pendant grossesse
lapproth	59	4	US	1 cas bilatéral 2 diagnostics de kyste 1 hématurie sur 17 ans
onuralp	70	2	Turquie	-
ebrun	55	2	GB.	Choc hémorragique HTA
eeds	73	1	US	Association lymphangiome poumon
emaitre	68	2	F.	1 tumeur de Riopelle Artériographie
ong	71	1	US	HTA guérie par néphrectomie
ove	65	1	US	Artériographie
a	74	5	Chine	Artériographies 1 HTA mortelle 1 Hématémèse
ac Cullough	71	4	US	Artériographies
ac Dermott	60	1	GB.	Liposarcome ? mais survie
ac Dougall	60	1	GB.	Hémorragie intrapéritonéale
ac Queeney	64	1	US	HTA.Diagnostic préopératoire néphrectomie partielle

len	34	1	US	-
ry	70	1	F.	HTA non guérie AML sarcome plurifocal?
ller	63	1	GB	-
nteforte	74	1	US	Association lymphangiomes Bilatéralité
ntero Garcia	70	1	Espagne	HTA
oney	55	1	US	Bassinet
rgan	51	1	US	Rupture anévrysme artère rénale
rphy	62	2	US	HTA
wman	49	1	US	Liposarcome ?
man	73	5	Suède	Artériographies ± Epinéphrine
lmisano	67	1	US	Artériographie + Epinéphrine
tel	65	1	F.	Hématome péri-rénal
rou	60	3	US	1 autopsie 1 AML sarcome mais survie
ckering	74	1	US	In vitro
ileux	70	1	F.	Artériographie Hématome péri-rénal
rice	65	29	US	1 artériographie
igvert	68	2	Espagne	Bassinet
mpal	72	1	F.	-
nggli	66	1	Suisse	-
emenschnider	64	1	US	-
bertson	41	2	US	-
sche	52	3	US	1 post partum 2 nécropsies
di	64	1	Brésil	-
saki	74	2	Japon	Artériographie pas de distinction avec STB
hield	70	1	US	Artériographie +Epinéphrine
hmits	65	1	D.	-
hmitsdorf	69	1	D.	-
abury	68	2	US	Artériographies
shanarayana	68	1	US	Hématome péri-rénal
lbiger	71	1	US	Artériographie +Epinéphrine
illane	52	1	US	-
hara	45	2	US	HTA (PNC) guéries par néphrectomie
uber	73	1	D.	-
ylor	58	1	US	-
ompson	64	1	GB	Hématome rétropéritonéal

Tweeddale	55	1	US	-
Vasko	65	1	US	Hématome rétropéritonéal
Vasquez	72	1	Espagne	Hématome périrénal
Vilhena-Machado	53	1	Brésil	-
Weaver	57	1	US	-
Weill-Bousson	68	3	F.	1 tumeur de Riopelle
Williams GEG.	63	1	GB.	Tubules
Williams JP	58	2	GB	1 Liposarcome ?
Yekel	61	1	US	-

DISCUSSION

I - Place des angiomyolipomes parmi les tumeurs rénales

1°) Rappel d'une classification des tumeurs du rein (47-59-84-144)

Elles représentent environ 2% des tumeurs de l'adulte (Foster 47)
La grande majorité sont des tumeurs malignes (90 à 95%)

1- Epithéliales (environ 80%): Adéno-carcinomes ou néphro-épithéliomes ou (encore hypernéphromes des Anglo-saxons)

2- Mésenchymateuses (environ 6%): fibro-sarcomes, liposarcomes, sarcomes musculaires, ostéogéniques ou réticulaires.

3- Embryonnaires ou néphroblastomes (environ 14%) dont le plus connu est l'adénosarcome ou tumeur de Wilms.

4- Secondaires, exceptionnelles, ainsi que les localisations rénales des hémopathies.

Le reste comprend les rares tumeurs bénignes (5 à 10%) dont Foster (47) réunissait 135 cas en 1956.

1- Epithéliales ou Adénomes (3 types) .....57 soit 42,2%

2- Mésenchymateuses monotissulaires

Hémangiomes	7	soit 5,1%
Lymphangiomes		
Myomes	22	soit 16,3%
Fibromes	17	soit 12,5%
Lipomes	24	soit 17,7%
Myxomes		
Ostéomes		

3- Mésenchymateuses pluritissulaires ..... 8 soit 5,9%
ou Hamartomes (fibromyomes, fibrolipomes, fibromyxolipomes. et angiomyolipomes).

4- Métaplasiques (endométriose).

Sur cet ensemble de tumeurs bénignes, celles qui sont de nature mixte et parmi lesquelles figure l'angiomyolipome représentent donc un pourcentage variable selon les auteurs: 6,3% pour Apitz (6), 5,9% pour Foster (47), 2% pour Xipell (14)

2°) Pour Roujeau et Galian (117), l'Angiomyolipome figure parmi les tumeurs dysembryoplasiques du rein qui réunissent par ailleurs les tumeurs de Wilms, les sarcomes du rein adulte, les hypernéphromes vrais et les exceptionnelles tumeurs de Riopelle. L'intérêt majeur de cette classification est de proposer pour cet ensemble de tumeurs, étant donné les liens qui les unissent, une

origine commune à partir d'éléments indifférenciés du blastème rénal, hypothèse en faveur de laquelle s'ajoute des arguments tirés de l'expérimentation. Ce faisant, le problème de la malignité de ces tumeurs se trouve clairement posé. En écartant pour l'instant du débat le problème des relations avec les phacomatoses, que nous étudierons ensuite, nous essayerons de voir à partir des observations de la littérature qui alimentent la discussion, ce qu'il faut en penser.

3°) Le point de départ des discussions repose sur quelques observations d'angiomyolipome dont la bénignité a pu être mise en doute: Elles sont peu nombreuses. Elles sont très discutables, faisant appel soit à des éléments de simple suspicion, soit à des faits qui peuvent être simplement sans rapport. Il en existe en tout une vingtaine si l'on écarte les deux tumeurs de Riopelle décrites en 68 par Lemaitre (79) et par Weill-Boussan (143). Parmi elles, un cas est probablement un léiomyosarcome (Bulkley 21), deux cas sont des observations d'association à un cancer.(Berg13- Hartveit 59) et il faut rappeler à ce propos que toutes celles d'Hadju (55) sont de ce type. Sept autres sont de nature maligne suspectée mais sans preuve (Allen (4), Eikner (39), Hartveit (59), Mery (92), Newman (99), Williams (146). Quant aux 10 autres, l'erreur de diagnostic est tout simplement probable et ceci de l'avis même des auteurs (Keshin 15-37-69, Khilnani 70-88,Perou 105) ou de leurs successeurs (Edelman 38). En effet, pour toutes, la survie dépasse 5 ans, et pour cinq d'entre elles la survie dépasse 9 ans. (soit plus de 70%) alors que, si l'on en croit De WEERD (35), le taux de survie des liposarcomes à 5 ans ne dépasse pas 20 %.

4°)Pour Price (108), qui se pose avec raison le problème puisque 13 sur 30 de ses observations avaient été considérées comme malignes, la dégénérescence était suspectée sur une ou plusieurs des raisons suivantes : 1) Multiplicité ou bilatéralité des lésions. 2) Atypies cellulaires des cellules musculaires lisses. 3) Signes d'envahissement veineux. Sur 24 patients, surveillés en moyenne 6 à 7 ans, aucune métastase n'a été décrite, une récidive est possible mais sans qu'on puisse l'affirmer de façon certaine. Quant aux signes d'envahissement histologique, il n'en constate aucun cas dans la série. Il conclut qu'aucun des critères n'est recevable pour la série considérée et que, jusqu'à preuve du contraire, il considère la tumeur comme bénigne.

En bref, on ne peut nier le caractère malin des autres tumeurs dysembryoplasiques mais en ce qui concerne l'angiomyolipome, la bénignité peut être tenue pour acquise. Enfin, les relations qui unissent cette tumeur au groupe des phacomatoses, et tout particulièrement à la sclérose tubéreuse de Bourneville sont de nature à confirmer cette opinion.

II- Place des angiomyolipomes parmi les phacomatoses

1°) Rappel d'une classification des phacomatoses (74-80-124)

Selon Kissel (74) on groupe sous ce terme des entités souvent hérédo-familiales, caractérisées par la présence d'anomalies congénitales plus ou moins diffuses du développement, interessant principalement, mais non exclusivement les formations d'origine ectodermiques, ainsi que les éléments vasculaires de ces formations. En d'autres termes, il s'agit des dysplasies des feuillets embryonnaires primitifs et selon la prédominance du feuillet touché, selon la topographie diffuse ou régionale, selon le potentiel évolutif élevé ou non, il est possible de classer les phacomatoses. (tableau 9).

Tableau 9 (d'après Kissel)

	Variétés	Formes diffuses	Formes régionales
Phacomatoses ectoblastiques ou neurecto - dermiques	1. neurogliomateuses	Sclérose tubéreuse Neurofibromatose Syndrome de Sipple - de Wermer	
	2. ectodermiques	Noevomatose basocellulaire	Noevus linéaire
	3. Mélaniques	Mélanose neurocutanée Incontinentia pigmenti ? etc.	Noevus de OTA Lentiginose périorificielle
Phacomatoses mésoblastiques	1. Angiomateuses	M. de Von Hippel-Lindau M. de Rendu-Osler BLue Rubber bled noevus M. de Mafucci Glomangiomatose Ataxie-telangiectasie	S. de Sturge-weber S. de Bonnet-Dechaumc et Blanc- Bregeat S. de Cobb S. de Klippel-Trenaunay S. de Divry-Van-Bogaert
	2. Conjonctivo-mésenchymateuses	S. de Gardner S. d'Albright Léiomyomatose	
	3. Lipomateuses	Lipomatose circonscrite multiple	Lipomatose encéphalo-trijéminée
Phacomatoses Entoblastiques		S. de Gardner S. de Peutz-jeghers S. de Turcot	

2°) La sclérose tubéreuse et l'angiomyolipome sont de la même nature histologique

Ce qui les distingue, en définitive, c'est la topographie des lésions, diffuse dans la STB, localisées dans l'AML. A ce propos nous ferons un bref rappel des signes cliniques de la STB.

a) l'épiloia de Sherlock (1911) est la triade symptomatique qui assure le diagnostic clinique, associant: adénomes sébacés de la face, épilepsie et retard mental. Aux adénomes de la face il faut associer les autres manifestations cutanées qui ont la même signification (nodule de Koenen de la sertissure des ongles, peau de chagrin lombaire, mollusc um- pendulum ..) Les déterminations cérébrales peuvent être radiologiquement visibles sous la forme de calcifications. Les phacomes rétiniens sont plus rares mais font aussi partie des localisations céphaliques. Les autres déterminations viscérales comportent: les angiomyolipomes rénaux (42% pour Schmitt 124) Les rhabdomyomes cardiaques (23,2%) les atteintes(plus rares) pulmonaires (9%) sous forme de dégénérescence polykystique; Enfin les atteintes hépatiques et pancréatiques, endocriniennes (surrénales, thyroïde et ovaires) et osseuses, qui font figure de raretés.

b) Les groupements symptomatiques sont des plus divers, allant des formes complètes, développées, sévères où existent habituellement la plupart des manifestations décrites et en particulier des atteintes rénales très caractéristiques, à des formes pauci-symptomatiques où apparaissent des manifestations isolées de tout contexte neurologique, cutané ou rétinien. Ainsi ont été décrites des formes rénales et pulmonaires (37-78-93-114) ou rénales et osseuses (9) encore plus rares. Au minimum, les lésions n'interessent qu'un seul viscère, réalisant des formes localisées appelées "formes frustes".

3°) Il existe des arguments pour penser que l'AML isolé peut être considéré comme une forme fruste de la STB.

a) des arguments cliniques présomptifs :
le fait que de très nombreuses publications présentent ensemble sans pouvoir les distinguer clairement des formes évoluées et des formes frustes constitue un élément présomptif. On peut y ajouter les observations où le diagnostic de STB ne peut être formellement exclu bien qu'il s'agisse de formes dites isolées(24-37-43 etc.)

b) des arguments anatomiques d'orientation:
L'identité histologique est un argu important. Il faut signaler en plus les quelques formes où le processus lésionnel adopte un premier degré

de diffusion : formes unilatérales mais multiples (15 à 20 % des cas) et surtout les formes bilatérales (4-7-37-56-70-75-93) (5 à 10% environ).

c)des arguments génétiques affirmatifs:

Les lois de la transmission héréditaire de la STB sont maintenant bien connues:il s'agit d'un gène autosomal dominant pléiotrope dont l'expressivité serait "modulée" par une paire d'autres gènes.(86). La maladie peut donc apparaitre à chaque génération comme dans l'observation 7 de Mac Cullough et celle de Blatt (16) ou sauter une génération ou même apparaitre sporadiquement. Selon que les gènes régulateurs interviennent plus ou moins précocement dans l'embryogénèse, les feuillets primitifs seront plus ou moins touchés et la maladie affectera une diffusion plus ou moins grande (74)

En ce qui concerne l'AML isolé, il existe chez Farrow (43) 2 observations d'une importance capitale : deux mères sont atteintes d'AML isolé sans autre manifestation de la STB, chacune a eu un fils qui a présenté les symptomes d'une STB sévère et développée.Il s'agit certainement là, du meilleur argument pour rattacher les AML isolés au groupe des STB frustes.

CONCLUSION

Nous avons donc détaillé un cas d'angiomyolipome isolé du rein chez une femme de 66 ans indemne de toute manifestation de la sclérose tubéreuse de Bourneville et revu la littérature sur ce sujet.

L'observation s'inscrit dans la ligne habituelle par l'âge et le sexe, la symptomatologie chronique douloureuse et la découverte d'une masse rénale, enfin par l'histologie qui réunit les 3 composantes nécessaires au diagnostic. En revanche, elle s'en distingue par l'existence d'une hypertension artérielle, L'absence de signes radiologiques étonnante pour une aussi grosse tumeur et histologiquement par l'existence d'une capsule et le caractère non hémorragique.

Il s'agit donc d'une affection très rare (300 cas environ) qui figure parmi les tumeurs dysembryoplasiques du rein et qui réalise une prolifération conjonctive pluri-tissulaire autrefois appelée hamartome. Nous pensons qu'il s'agit d'une néoformation bénigne qui, résultant de la différenciation tardive d'un ilot cellulaire du chordo-mésoblaste resté jusque là quiescent, réalise une phacomatose localisée du rein.

Le problème le plus préoccupant est celui du diagnostic préopératoire et partant du traitement. En effet, en dehors des necessités imposées par certaines urgences hemorragiques, il parait utile de récuser dans la mesure du possible une néphrectomie totale pour une affection qui est bénigne. Pour éviter cet écueil il faut améliorer les moyens diagnostiques. Les progrès dans ce domaine devraient venir de la radiologie : soit par l'utilisation de la technique d'artériographie hyper sélective, soit par la découverte d'un radio-isotope spécifique de ce type de tumeurs soit enfin et plus vraisemblablement par l'application à la pathologie rénale tumorale de la technique des tomographies intégrées sur ordinateur permise par la mise au point des appareils type EMI-Scanner.

BIBLIOGRAPHIE

1- ABRAMS HL. The response of neoplastic renal vessels to epinephrine in man. Radiology 1964- 82-217

2- ADELMAN BP. Angiomyolipoma of the kidney. AM. J. Roentg. 1965 - 95-403.

3- ALBRECHT E. Uber hamartome- Verhandlungen der deutschen pathologischen gesell schaft. 1904- 7-153.

4- ALLEN TD. RISK W. Renal angiomyolipoma. J. Urol. 1965 - 94-203.

5- ANISIMOWICZ L. JACKIEWICZ Z. A case of angiomyolipoma of the Kidney. Pol. Przegl. Chir. 1974 - 46- 307.

6- APITZ K. Die geschwülste und gewebmissbildungen der nierenrinde : die mesenchymalen neubildungen. Arch. Path. Anat. 1943 - 311-306.

7- APITZSCH DE. KALK JF. Bilateral renal angiomyolipomatosis. Fortschr geb. Roentgen Str. 1974 - 121-518.

8- BARTSCH C. Uber einen seltenen fall von nieren lipom (thesis) Greifswald. H.Adler. 1900

9- BECK RE. Case.Hammond R. Renal and osseous manifestations of tuberous sclerosis: 1 case report. J.Urol. 1957 - 77-578

10- BECKER J.A. FLEMING R. KANTER I. MELICOV M. Misleading appearances in renal angiography. Radiology 1967 - 88-691

11- BECKER JA. KINKHABWALA M. POLLACK H. BOSNIAK M. Angiomyolipoma hamartoma of the kidney an angiographic review. Acta radiol. 1973- 14 - 561.

12- BEICHER RW. CZARNETZKI BM. CARNEY JF. GARDNER E. Multiple (Subcutaneous) angiolipomas clinical, pathologic, and pharmacologic studies. Arch. Dermatol. 1974 - 110-583.

13- BERG JW. Angiomyoliposarcoma of Kidney (malignant hamartomatosis AML) in a case with solitary metastasis from bronchogenic carcinoma. Cancer 1955- 8-759

14- BERNIE JE. Renal AML in an adolescent : a case report. J. Urol. 1973-109-492.

15- BIGOT R. GOLDLUST D. HELENON Ch. MICHEL JR. BENOZIO M. Angiomyolipomes isolés du rein. Etude artériographique. A propos de 10 cas. J.Radiol. Electrol. 1971 - 52-789

16- BLATT CJ. HAYT DB. FREEMAN LM. Radionuclide imaging of the kidney in tuberous sclerosis. J. Nucl. Med. 1974- 15- 699

17- BOURNEVILLE D. BRISSARD P. Contribution à l'étude de l'idiotie: sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales, idiotie et épilepsie hémiplégique. Arch. Neurol. 1880 -1-81.

18- BRENDLER H. MAGUIRE JW. MITTY HA. Angiographic characteristics of renal hamartomas. Br. J. Urol. 1971 -43- 674.

19- BRISSET JM. VEILLON M. Diagnostic d'un gros rein unilatéral. RDP. 1972- 22-101.

20- BRODY H. LIPSHUTZ H. Concomitant intrarenal and pararenal angiomyolipom. J.Urol. 1955 - 74-741.

21- BULKLEY GJ. DRINKER HR. Malignant mesenchymoma of the kidney (lipoleiomyosarcome): case report. J. Urol. 1957 - 77- 583.

22- BURKITT R. Fatal hemorrhage into perirenal liposarcoma. Brit. J. Surg. 1948 - 36- 439.

23- CAMPBELL EW. BRANTLEY R. HARROLD M. SIMSON LR. Angiomyolipoma presenting as fever of unknown origin. Am. J. Med. 1974- 57- 843.

24- CANO RUIZ A. MINO Fugarolas G. BARBADO HERNANDEZ FJ. ESCUDERO BARILLERO A. RUIZ VILLAESPESA S. Spontaneous perirenal hematoma caused by angiomyolipoma. Rev. clin. esp. 1973 - 129- 201.

25- CHINDAVIJAK K. LUTZ S. Renal AML with associated hypertension. Grace Hosp. Bull. 1969 - 47- 34.

26- CHOI KC. KIM YW. KIM YI. Renal AML : a case report. Act. Ch. Scand. 1967 - 133-249.

27- CHONKO AM. WEISS SM. STEIN JH. FERRIS TF. Renal involvment in tuberous sclerosis Am J. Med. 1974 - 56-124.

28- CLARK RE. PALUBINSKAS AJ. The angiographic spectrum of renal hamartoma. Amer. J. Roentgenol 1972 - 114-715.

29- COHEN SG. PEARLMAN CK. Spontaneous rupture of the kidney in pregnancy. J. Urol. 1968 - 100-365.

30- COLVIN SH. Certain capsular and subcapsular mixed tumors of the kidney herein called "capsuloma". J.Urol. 1942 - 48-585.

31- CRITCHLEY M. EARL CJC. Tuberous sclerosis and allied conditions. Brain 1932 - 55-311.

32- D'AMICO G. MARULLO U. MINISSALE F. CUZZOCREA D. Sull' angiomiolipoma renale contributo clinico e rassegua della letteratura; Terapia 1968- 53-123.

33- DEININGER HK. TRAPP P. Angiographische und nuklearmedizinische befunde der nieren beim Pringle syndrom (Adenoma sebaceum) Fortsch. Roentg.1971 -114-782.

34- De la PENA A. USON AC. OLIVEROS M. Benign renal angiolipoma.Am. J.Urol. 1958-96-590.

35- De WEERD JH. DOCKERTY MB. Lipomatous retroperitoneal tumors. Am. J. Surg. 1952-84-397.

36- DIONNE GP. SEEMAYER TA. Infiltrating lipomas and angiolipomas revisited. Cancer - 1974 - 33-732.

37- DOS SANTOS R. WOHLWILL F. Lipomioangioma parcialmente sarcomatoso bilateral dos rins (arteriografia) com doença quistica dos pulmoes. Novo tipo de "facomatoses". Lisboa med. 1942 - 19-131.

38- EDELMAN L. Lipomyosarcoma of the kidney : report of 2 cases. J.Mt Sinaí Hosp. 1951 - 17-659.

39- EIKNER WC. Renal hamartoma. NY.J. Med. 1957 -57-3675.

40- ESCUDERO BARRILERO A. SEBASTIAN BARRUEL JL. MARTINEZ PINEIRO JA. Differential diagnosis between renal adenocarcinoma and angiomyolipoma. J.Urol. Nephrol. (Paris) 1974 -80-665.

41- ESSEX WB. Renal AML. J. Path. Bact. 1966 -91-81.

42- FALKMER S. JUNGHAGEN P. RAIS O. SALTZMAN GF. Hamartoma (lipoangiomyoma) of the kidney. Acta Radiologica. 1968 -5-417.

43- FARROW GM. HARRISON EG. UTZ DC. JONES DR. Renal AML. A clinico pathologic study of 32 cases. Cancer; 1968 -22-564.

44- FISCHBONE G. DAVIDSON AJ. Leiomyoma of the renal capsule. Radiology 1969- 92-1006.

45- FISCH GW. MAC LAUGHLIN WL. Liposarcoma of kidney. Report of a case presenting an unusual syndrome. J.Urol. 1946- 55-28.

46- FISHER W. Die nierentumoren bei der tuberosen hirn sklerose. Beitr. Path. Anat. 1911 - 50-235.

47- FOSTER DG. Large benign renal tumors a review of the literature and report of a case in childhood. J. Urol. 1956 - 76-231.

48- FRY JORDET AJ. Renal AML. Report of a case. Scand. J. Urol. Nephrol. 1969-3-69.

49- FUJITA K. Angiomyolipoma in renal sinus. Jap. J. Urol. 1974- 65- 124.

50- FUSCHMAN JJ. ANGRIST A. Benign renal tumors. J.Urol. 1948 -59-167.

51- FUTTER NG. COLLINS WE. Renal angiomyolipoma causing hypertension : a case report. Br. J. Urol. 1974 -46-485.

52- GARCIA AE. CASAL J. SINGER ED. Hamartoma de rinon (dos observaciones); Rev. Argent. Urol. 1969-38-69.

53- GOLJI H. Tuberous sclerosis and renal neoplasms. J. Urol. 1961-85-919.

54- GROVE SS. Rare renal hamartoma. S.Afr. J. Lab. Clin. Med. 1962 - 8- 99.

55- HADJU SI. FOOTE FW. Angiomyolipoma of the kidney. Report of 27 cases and review of the literature. J. Urol. 1969 -102-396.

6- HAMBURGER RJ. CLARK JE. MORAN JJ. COHN HE. WILKERSON JL. Symptomatic benign renal mesenchymoma. A case necessitating bilateral nephrectomy. Arch. Int. Med. 1967 - 120-78.

7- HARTEL M. WEHLIN L. LIEDBERG CF. The radiological differential diagnosis of highly vascular renal tumors. Fortsch; geb. Roentgen 1973 - 118-498.

8- HARTEL- ULKOWSKA N. KRAJEWSKI J. MARYNIAK R. SZAMOWSKA R. Renal angiomyolipoma. Pol. Przegl. Radiol. 1973 - 37- 639.

9- HARTVEIT F. HALLERAKER B. A report of 3 angiolipomyomata and 1 angiolipomyosarcoma Act. Path. Microbiol. Scand. 1960 - 49- 329.

0- HECKEL NJ. PENICK GD. Mixed tumor of the kidney : lipomyohemangioma. J. Urol. 1948 - 59-572.

1- HENDRICKS ED. Renal angiomyolipoma. Arch. Surg. 1973 - 106-728.

2- HULSE CA. PALIK EE. Renal hamartoma. J. Urol. 1951 - 66-506.

3- INGLIS K. The relation of renal lesions to the cerebral lesion in the tuberous sclerosis complex. J. Path. 1954 -30-731.

4- INGLIS K. The nature and origin of smooth muscle-like neoplastic tissue in renal tumors of the tuberous sclerosis complex. Cancer. 1960-13-602.

5- ISFORT A. RINSCHE KG. Das hamartom der niere im angiogramm. Fortsch. Roentg. 1970- 112-231.

6- JENSEN A. PETERSEN EA. Renal hamartoma diagnosed in vivo. Nord. Med. 1960- 64-1099.

7- JORG H. Nieren hamartome beim tuberosen sklerose. Fortsch. Roentgen. 1971-114-381.

8- KAUDE J. CHANG TT. Angiography in evaluation of tuberous sclerosis complex. Der Radiologe. 1970-10-105.

9- KESHIN JG. 3 cases of renal hamartoma : 2 cases presenting with spontaneous rupture and massive retroperitoneal hemorrhage. J. Urol. 1965- 94-336.

0- KHILNANI MT; WOLF BS. Hamartolipoma of the kidney : Clinical and roentgenological features. Amer.J. Roentgenol - 1961 - 86- 830

1- KHILNANI MT. ABRAMS RM. BERANBAUM ER. Angiographic features of hamartoma of the Kidney : a case report. Radiology. 1968-90-999.

2- KIRPICZNIK J. Ein fall von tüberosen sklerose gleichzeitigen multiplen nierenge- schwülstsen. Virchow arch. Path. Anat. 1910 - 202-358.

3- KISER DM. MAC GANNON PT. SINCLAIR AB. Massive retroperitoneal hemorrhage from spontaneous rupture of hamartoma of the Kidney in pregnancy. Amer. J. Obst. Gyn. 1964-88-545.

4- KISSEL P. SCHMITT J. ANDRE JM. Phacomatoses. EMC 1975- 17165-B10.

5- KLAPPROTH HJ. POUTASSE EF. HAZARD JB. Renal angiomyolipomas . Arch. Path. 1959-67-401

6- KONURALP HZ.URAS Ali. ALTUG K. Renal angiomyolipoma report of 2 cases. J. Urol. 1970- 104-47.

7- LE BRUN HI. KELLETT HS. MACALISTER CL. Renal hamartoma. Br. J. Urol. 1955-27-394.

8- LEEDS SE. BENIOFF MA. ORTEGA P. Pulmonary lymphangiomyoma with renal angiomyolipomas. Calif. Med. 1973-119-74.

9- I- LEMAITRE G. LHERMINE C. MAILLARD JP. LINQUETTE M.
II- LEMAITRE G. BLANQUART J. L'HERMINE C.
Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein.
I-Les lesions rénales de la STB : Etude angiographique.
II- Les AML isolés du rein (a propos de 2 observations) .
J. radiol Electrol. 1968-49-315.

10- LEREBOULLET J. La sclérose tubéreuse de Bourneville. RDP. 1970-20-4425.

11- LIN JJ. LIN F. Two entitees in angiolipoma; a study of 459 cases of lipoma with review of literature on infiltrating angiolipoma. Cancer 1974-34-720.

12- LONG WW. LYNCH KM. Angiolipomas : A case report. J. Urol. 1971-106-177.

13- LOVE L. FRANCK SJ. Angiographic features of AML of the Kidney. Amer. J. Roentgenol. 1965-95-406.

14- LUBRANO JM. Angiomyolipomes isolés du rein . A propos de 10 cas. Revue complète de la littérature. Valeur des divers examens radiologiques en particulier de l'artériographie. Thèse Paris 1971- Saint Antoine n°64

15- MA MKG. CHAN KW. Renal angiomyolipoma. Report of 5 cases. Br. J. Urol. 1974-46-481.

16- MC CULLOUGH DL. SCOTT R. SEYBOLD HM. Renal AML (Hamartoma): Review of the literature and report of 7 cases. J. Urol. 1971-105-32.

17- MAC CULLOUGH EC. BAKER HL.Jr. HOUSER OW. REESES DF. An evaluation of the quantitative and radiation features of a scanning X. Ray transverse axial tomograph The EMI-Scanner. Radiology 1974-111-709.

18- MAC DERMOTT EN. KENNEDY JD. Liposarcoma of the Kidney. Br. J. Urol. 1960-32-282.

19- MAC DOUGALL JA. Renal hamartoma causing intraperitoneal hemorrhage. Br. J. Urol. 1960- 32-280.

20- MAC QUEENEY AJ. DAHLEN GA. GEBHART WF. Cystic hamartoma (AML) of Kidney simulating renal carcinoma. J.Urol. 1964- 92-98.

21- MELEN DR. GASPAR I. Intrarenal cystic myxolipoma . J. Urol. 1934-31-69.

22- MERY JPh. SRAER JD. HELENON CH. LECAMUS F. Une tumeur rare: l'angiomyolipome du rein. Ann. Med. Int. 1970-121-599.

93- MONTEFORTE WJ.Jr. KOHMEN PW. Angiomyolipomas in a case of lymphangiomyomatosis syndrome: Relation ships to tuberous sclerosis. Cancer 1974-34-317.

94- MONTERO GARCIA A. SAUZ GUAYARDO A. SEGURA SANCHEZ A. MARTINEZ PINEIRO JA. SANCHEZ SICILIA L. Angiomiolipoma renal asociado con displasia fibro-muscular. Rev. Clin. Espan. 1970-117-181.

95- MOOLTEN SE. Hamartial nature of the tuberous sclerosis complex and its bearing on the tumor problem. Report of a case with tumor anomaly of the Kidney and adenoma sebaceum. Arch. int. Med. 1942-69-589.

96- MOONEY Ken. Hamartoma of Kidney. J.Urol. 1955-73-951.

97- MORGAN GS. STRAUMFJORD J.V. HALL EJ. Angiomyolipoma of Kidney. J; Urol. 1951-65-525.

98- MURPHY GP. SCHIRMER HKA. Surgical significance and management of mixed renal parenchymal tumors. J. Urol. 1963-89-560.

99- NEWMAN B. REED. TH. Liposarcoma of the Kidney: Report of an early case. J. Urol. 1949- 62-292.

00- OWMAN T. Die angiographie des renalen hamartoms (angiomyolipom). Der Radiologe 1973- 13-287.

01- OWMAN T. Renal angiomyolipoma versus renal carcinoma. Is an angiographic differential diagnosis possible? Fortschr Geb. Roentgen Str. Nuklearmed. 1974- 121-315.

02- PALMISANO PJ. Renal hamartoma (angiomyolipoma) Its angiographic appearance and response to intra arterial epinephrine. Radiology 1967- 88-249.

03- PATEL J. CORMIER JM. ARTHUR E. L'AML renal, cause possible d'hématome périnéphrétique trop frequemment dit "spontané". Mem. Acad. Chir. 1965-91-769.

04- PEMBERTON JD. MAC CAUGHAN JM. Intrarenal and perirenal lipomata. Surg. Gyn. Obst. 1933-56-110.

05- PEROU ML. GRAY PT. Mesenchymal hamartoma of the Kidney. J. Urol. 1960-83-240.

06- PICKERING RS. HATTERY RR. HARTMAN GW. HOLLEY KE. Computed tomography of the excised Kidney. Radiology 1974- 113-643.

07- POILEUX J. RIGOT R. HIVET M. 1 cas d'AML du rein révélé par un hématome enkysté. Etude artériographique. Ann. Chir. 1970-24-311.

08-PRICE EB. MOSTOFI FK. Symptomatic angiomyolipoma of the Kidney. Cancer 1965- 18-761.

09- PRINGLE JV. Uber ein fall von kongenitalem adenoma sebaceum. Brit. J. Derm. 1890-2-1.

10- PUIGVERT A. ELIZALDE C. COLS A. VIVES S. Hamartomes du sinus rénal (AML) J. Urol. Neph. 1968-74-145.

11- RABINOVITZ JG. WOLF BS. GOLDMAN RH. Roentgen features of renal adenomas. Radiology 1965- 84-263.

12- RAMPAL M. MENGUY P. MULFINGER C. DUBAN A. Angiomyolipoma of the Kidney having a malignant appearance. J. Urol. Nephrol. (Paris). 1972-78-956.

13- RENGGLI I. THOLEN H. LUDIN H. WERTHEMAN A. NISSEN R. Uber das renale Angiomyolipom mitteilung eines klinischen falles. Schweiz. Med. Woch. 1966-96-1046.

14- RIBERI Paul Henri. Manifestations rénales et pulmonaires de la STB. (a propos d'une observation nouvelle). Thèse Angers 1967-n°7.

15- ROBERTSON TD. HAND Jr. Primary intrarenal lipoma of surgical significance. J.Urol. 1941-46-458.

16- ROTTIER AB. An acute hemorrhage from an angiomyolipoma of the Kidney in a woman with tuberous sclerosis. Ned. Tijdschr. Geneeskd. 1973-117-1539.

17- ROUJEAU J. GALIAN A. Les tumeurs dysembryoplasiques du rein. Bulletin du cancer 1964-51-471.

18- RUSCHE C. Renal hamartoma (Angiomyolipoma) report of 3 cases. J.Urol. 1952-67-823.

19- SADI A. METZNER BS. AZEVEDO AR. Hamartom renal. Apresentaçao de un caso. Hospital. 1964-65-757.

20- SASAKI T. MINAMI T. CHINO.I. MACHIDA T. MASUDA F. SATO M. OISHI Y. SUGAYA K. Renal angiomyolipoma report of four cases and review of japanese literature . Jpn. J. Urol. 1974-65-393.

21- SCHIELD PN. Epinephrine effect in the vascular pattern of a renal lipoma. Radiology 1970-95-657.

22- SCHMIDTSDORF G. Seltenes hamartom der niere. Zbl. Chir. 1969-94-658.

23- SCHMITS W. Uber das AML der niere klinik und pathologie. Zschr. Urol. 1965-58-267.

24- SCHMITT Jean. Les formes viscérales des phacomatoses. Thèse Nancy 1958-n°64.

25- SEABURY JC. ENSOR RD. WOLFE WG. Angiomyolipoma of the kidney. A benign tumor demonstrating neo-vascularization by arteriography report of 2 cases. J. Urol. 1968-98-562.

26- SESHANARAYANA KN. KEATS TE. Angiomyolipoma of the Kidney. Diagnostic roentgenographic findings. Am. J. Roentgenol. 1968-104-332.

27- SILBIGER ML. PETERSON CC. Renal AML : its distinctive angiographic characteristics. J. Urol. 1971-106- 363.

28- SPILLANE RJ. SINGISER JA. PRATHER GC. Fibromyolipoma of the Kidney. J. Urol. 1952-68-811.

29- TAHARA Ch. HESS E. Massive renal fibrolipoma report of 2 cases. J. Urol. 1945-54-107.

30- TAUBER K. MEISTER P. SCHOPP R. Angiomyolipoma of the Kidney. Pathology clinical picture and case reports. Münch.Med. Wochenschr. 1973-115- 1295-

31- TAYLOR JN. GENTERS K. Renal angiomyolipoma and tuberous sclérosis. J. Urol. 1958-79-685.

32- THOMPSON CER. Spontaneous extraperitoneal rupture of a renal hamartoma. Br. J. Surg. 1964-51-555.

33- TWEEDDALE DN. DAWE CJ. MAC DONALD JR. CULP OS. Angiolipoleiomyome of the Kidney report of a case with observations on histogenesis. Cancer 1955-8-764.

34- UDEKWU F. Renal AML. International Surg. 1966-46-205.

35- USON AC. MELICOW MM. LATTIMER JK. Is renal arteriography (Aortography) a reliable test in the differential diagnosis between Kidney cysts and néoplasms. J.Urol. 1963-89-554.

36- VASKO JS. BROCKMAN SK. BOMAR RL. Renal AML: a rare cause of spontaneous massive retroperitoneal hemorrhage. Ann. Surg. 1965-161-577.

37- VASQUEZ RODRIGUEZ JJ. LOPEZ SERRANO MC. ESCUDERO A. HITA PEREZ J. Hematoma perirenal espontaneo por AML. Med. Clin. 1972-59-46/

38- VIAMONTE M. RAVEL R. POLITANO V. BRIDGES B. Angiographic findings in a patient with tuberous sclerosis. Amer. J. Roentg. 1966-98-723.

39- VILHENA MACHADO Rev. Brasil. Cir. 1953-26-365.

40- VOSMIK F. Multiple angiolipomas ; Cesk. Dermatol. 1973-48-318.

41- WAGNER FB Jr. Arteriography in renal diagnosis preliminar report and critical evaluation J. Urol. 1946-56-625.

42- WEAVER RG. CARLQUIST JH. 2 rare tumors of the renal parenchyma. J. UROL. 1957-77-351.

43- WEILL- BOUSSON M. RAIGA JC. NETY J. BARTIER C. Etude anatomo-clinique de l'AML du rein. A propos de 3 cas. J. Urol. Nephrol. 1968-74-203.

44- WETTERWALD F. Les tumeurs rares du rein. EMC 1967- 18097 B10.

45- WILLIAMS GEG. Renal AML with an epithlial component. J. Path. Bact. 1963-86-223.

46- WILLIAMS JP. SAVAGE PT. Liposarcoma of Kidney. Br. J. Surg. 1958- 46-225.

47- WINDHOLZ F. Roentgen diagnosis of retroperitonéal lipoma. AM. J. Roentg. 1946-56-594.

48- WOLFF M. Lymphangiomyoma : clinicopathologic study and ultra structural confirmation of its histogenesis. Cancer 1973- 31-988.

49- XIPELL JM. The incidence of benign renal nodules (a clinicopathologic study). J. Urol. 1971-106-503.

50-YEKEL RL. TESLUK H. Angiomyolipoma of the Kidney. Bull. Mason clinic. 1961-15-93.

Vu :
Le Président :
Signé : A. SARRAZIN

Vu
Le Doyen :
Signé : P. CASTAIGNE

Vu et permis d'imprimer :

Le Président de l' Université
Paris VI

Signé: A. HERPIN